Aus der Psychiatrischen- und Nervenklinik (Prof. Dr. Wollenberg).

Beitrag zum Hydrocephalus und seiner Bedeutung bei Sehstörungen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin und Chirurgie

bei der

Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

Ludwig Hampel,

Assistenzarzt in Breslau.

Breslau 1926.

Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Breslau.
Berichterstatter: Professor Dr. Wollenberg.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Von den Schädelanomalien mit Sehstörungen nimmt der Hydrocephalus das Hauptinteresse für sich in Anspruch. Im Mittelpunkt steht der Liquor cerebrospinalis der Schädelrückgratshöhle mit seinen beiden Anteilen, dem extra- und intracerebralen, und ihrer Kommunikation mittels der Foramina Magendii und Luschka durch den vierten Ventrikel hindurch. Über seine Herkunft, Bedeutung und Zusammensetzung wird viel gestritten.

Physiologisch und pathologisch anatomische, experimentelle und klinische Untersuchungen[1]) haben ergeben: als zentrale Ursprungsstätte des Liquors — von der peripheren abgesehen (Bungart, Küttner) — die Ventrikel, als mutmaßliche Faktoren der Liquorbildung neben osmotischen vorwiegend sekretorische Vorgänge unter regulatorischem Einfluß der Hypophyse und Nebennieren und als Resorptionsstätte des Liquors ins Blut den gesamten Subarachnoidealraum. Lymphgefäße und Ventrikel spielen bei der Aufsaugung nur eine untergeordnete Rolle. Dagegen scheint den Nervenscheiden besonders der Wurzeln eine größere Bedeutung zuzukommen. Während bei der Liquorresorption ein diffuser Prozeß statthat, der nicht durch die Paccionischen Granulationen allein vor sich geht, ist die Liquorbildung hauptsächlich ein Produkt der Plexus chorioidei. In dieser Weise wird kontinuierlich Liquor gebildet und resorbiert, eine Annahme, die nicht restlos anerkannt wird.

Einigkeit besteht darüber, daß die Bildung von Liquor[2]) mit dem Plexus in Zusammenhang steht. Trotzdessen kann man noch längst nicht von einer Sekretion im allgemeinen Sinne einer Drüsentätigkeit sprechen, daß der Liquor ein

---

[1]) C. Garrè, H. Küttner, E. Lexer, Handbuch der Praktischen Chirurgie, II. Abschnitt. S. 224—225.

[2]) Fr. Krauss u. Th. Brugsch, Spezielle Pathologie u. Therapie innerer Krankheiten, II. Band, 3. Teil, Carl Lange, Lumbal-Punktion und Lumbaldiagnostik, S. 470—474.

Sekret der Plexus sei, wenn auch die gewaltige Entwicklung der Plexus für diese Annahme zu sprechen scheint, und Luschka bei physiologischen Beobachtungen eine sekretorische Tätigkeit der Ependymzellen, ähnlich wie bei anderen Drüsenzellen beobachtet haben wollte. Luschkas Auffassung würde ihre Begründung erst durch den Nachweis chemischer Stoffe im Liquor und damit seines lebendigen Zusammenhanges mit dem Stoffwechsel des Organismus erfahren. Nun weist aber Mestrezal nach: der Liquor cerebrospinalis enthält keine chemischen Körper mit spezifischer chemischer Zelltätigkeit, sondern er hat die Zusammensetzung eines Blutdialysates, in das nur dialysierfähige Körper übertreten, während kolloidale ausgeschlossen sind. In unterschiedlicher Auslegung des Eiweißbefundes und unter Berücksichtigung der von Mestrezal übersehenen Zellen des normalen Liquors kommt C. Lange zu folgender Darstellung:

„Der Liquor ist eingeschlossen in eine als Dialysiermembran wirkende Schicht von Endothelzellen." Diese werden innerhalb bestimmter Zeit erneuert (Endothelmauserung). Durch ihre zwecks Eliminierung notwendige Auflösung (Cytolyse, Autolyse, Dialyse) entstehen die geringen Mengen Eiweiß, dessen Gehalt im Normalliquor 0,18—0,19‰ beträgt (endogener Anteil). „Der normale[3]) Liquor setzt sich zusammen aus einer exogenen und einer endogenen Komponente. Die hämatogenen Bestandteile sind die dialysablen Teile, die nach dem Gesetze der Dialyse bei unveränderter Porengröße der Membran aus dem Blutplasma stammen. Die kolloidalen Bestandteile (Eiweiß) des normalen Liquors sind endogener d. h. cytogener Entstehung."

Dieses Untersuchungsergebnis einer chemisch so einfachen Zusammensetzung unterscheidet den Liquor von den mit dem Stoffwechsel in direktem, chemisch nachweisbaren, Zusammenhang stehenden Körperflüssigkeiten (Sekrete, Exkrete, Transsudate) als ein Analogon des Augenkammerwassers von rein mechanischer Bedeutung.

Es ist bekannt,[4]) „daß das Gehirn, ebenso wie auch andere Organe, pulsiert," „und zwar bei eröffneter wie geschlossener Schädelhöhle," also unter pathologischen wie physiologischen Verhältnissen. Entsprechend der Vergröße-

[3]) daselbst, S. 480.

[4]) daselbst, S. 468–475, 679.

rung des Volumens bei jeder Pulsation strömt ein Teil des Schädelliquors nach der Rückgratshöhle ab. Dieser Einrichtung verdankt das Gehirn genügende Ausdehnung nach außen gegen die starre Schädelkapsel und innen gegen die Ventrikel, was wiederum seiner arteriellen Versorgung zugute kommt.

Der Vollständigkeit halber sei erwähnt, daß eine gleiche Verschiebung des Liquors bei angehaltenem Atem, forzierter Exspiration, angespannter Bauchpresse, wie bei Brechakt und Defäkation beobachtet wird. „In derselben Weise und synchron mit dem Gehirn pulsiert das Rückenmark, nur weniger ausgiebig.“ Der Liquor ist an Menge um das Plus aus der Schädelhöhle vermehrt, der Raum durch letzteres und die eigene Pulsation verkleinert. Gleichzeitig mit der Systole entleeren sich die großen Venenplexus im Inneren der Rückgratshöhle. Dadurch wird ausgiebig Platz geschaffen für den abströmenden Schädelliquor, der bei der Diastole sofort wieder zum Schädel zurückfließt. In dieser Weise ist anzunehmen, daß der Liquor einer dauernden Verschiebung ausgesetzt ist, um die Pulsation des Zentralnervensystems überhaupt zu ermöglichen. Daraus erhellt die Zweckmäßigkeit bezw. Notwendigkeit des Liquors als einer Ausfüllflüssigkeit von rein mechanischer bezw. hydrodynamischer Bedeutung, die bereits aus seiner chemischen Zusammensetzung gefolgert worden ist. Es erhellt die Funktion des Liquors, der ebenso unter pathologischen Verhältnissen durch schnelles Ausweichen und erhöhte Aufsaugfähigkeit die beste Schutzvorrichtung gegen Raumbeengung darstellt, wie er physiologisch konstant in Anspruch genommen wird. Dabei repräsentieren sich die Plexus chorioidei anatomisch als eine Oberflächenvergrößerung der Dialysiermembran, funktionell als eine notwendige Kompensationsvorrichtung, die nötigenfalls ventilartig mit größter Schnelligkeit die Flüssigkeitsmenge wieder ersetzt. Danach scheint auch die Zirkulationstheorie des Liquor, nach der ein dauerndes Abströmen mit gleichzeitiger Neubildung vorausgesetzt wird, hinfällig.

Welche Beziehungen bestehen nun zwischen Liquor und Sehorgan?[5]) Entwicklungsgeschichtlich ist der Sehnerv ein

[5]) H. K. Corning, Lehrbuch der Topographischen Anatomie, S. 31, 82. W. Spalteholz, Handatlas der Anatomie des Menschen, 3. Band, H. Wilbrand und A. Saenger, die Neurologie des Auges, 3. Band. 1. Abteilung, Kapitel II—IV.

Hirnteil. Dementsprechend hat auch er seine drei Scheiden, Pia, Arachnoidea, Dura, die sich am Bulbus zur Sklera vereinigen, und einen in der Sklera blindsackförmig endenden Subdural- und Subarachnoidealraum, die mit den entsprechenden Räumen im Schädelinnern kommunizieren. Ebenso wie in der Nähe des Augapfels nimmt die Duralscheide am orbitalen Eingange in den canalis opticus an Dicke zu, wo sie durch Vereinigung mit der das Periost der Augenhöhle bildenden Periorbita zu einem fibrösen Ringe verschmilzt und als dura mater die Wand des canalis opticus bekleidet. So ist die Duralscheide am canalis opticus fixiert. An dieser Stelle dient sie außerdem den geraden Augenmuskeln zum Ansatz. Ferner ist längs des Kanaldaches, zuweilen auch mehr seitlich, die Pialscheide des nervus opticus mit dem Periost eng verwachsen. Durch diese Verwachsung der Pialscheide mit der periostalen Duralscheide und die erwähnte Fixation der letzteren ist auch der Sehnerv im canalis opticus fixiert, wodurch die freie Kommunikation der intrakraniellen Lymphräume mit denen der Optikusscheide eine gewisse Beengung erfährt, die weiterhin von der individuellen Verschiedenheit der Weite, Form und knöchernen Wandung des canalis opticus abhängig ist. Endlich ist zu berücksichtigen, daß im knöchernen Kanale die arteria ophtalmica innerhalb der Duralscheide des Sehnerven verläuft, wichtig insofern, als sie infolge ihrer Einbettung in dieses feste fibröse Gewebe bei an sich schon kräftig entwickelter Muskularis gesteigertem Druck gegenüber unnachgiebig, ebenfals ein beengendes, zum mindesten Raum verkleinerndes Moment darstellt.

Möglicherweise spielt in dieser Hinsicht auch die Lagerung des nervus opticus im fibrösen Teile des Kanals eine gewisse Rolle, wo er mit seiner temporalen Hälfte auf der Arteria carotis interna, mit seiner medialen Fläche auf dem Keilbein ruht, während er nach oben von dem scharfen, straff gespannten, freien Rande der individuell verschieden breiten Duraduplikatur überdacht ist.

Für die spätere Betrachtung sind zwei Untersuchungsergebnisse von Bedeutung, die Lage der Sehfasern,[6]) im vorderen Teile des Optikus keilförmig nach außen und

[6]) daselbst S. 78.

unten, im hinteren orbitalen und intrakraniellen Optikusstamme zentral, und die Richtung des Lymphstromes[7]) axial- und zentralwärts.

Weitere Beziehungen bestehen zum Chiasma.

Nach den Angaben von Arnold, Bisiadecki und besonders Michel wird der aditus ad infundibulum durch die hintere Wand des Chiasmas in einen zum Infundibum führenden Gang und in eine obere, über dem Chiasma gelegene, Hälfte getrennt. Bei dieser zeigte sich nach Abhebung der Pia in der Mittellinie eine Öffnung, welche durch die unter der vorderen Kommissur befindlichen Höhle des recessus opticus in direkte Kommunikation mit dem dritten Ventrikel tritt. Medianschnitte durch das Chiasma ergaben, daß die vordere Grenze des Rezessus sich vom vorderen Winkel ungefähr bis zur Hälfe des Chiasmas erstreckt. Sagittal- und Frontalschnitte ergaben, daß von der rechten und linken Chiasmahälfte nach hinten zu keine Kommunikation mit dem dritten Ventrikel, also eine geschlossene, nur in der Medianlinie nach hinten geöffnete, Höhle besteht, zum anderen, daß in den seitlichen Hälften der Rezessus sich noch weiter nach vorn erstreckt. Wichtig für die Beurteilung der Beziehungen zwischen Rezessus und Chiasma sind drei Untersuchungstatsachen:[8])

1. In zirka 60% ist das Chiasma nach rechts oder links deutlich verlagert. Dadurch können Längenunterschiede der Sehnerven, vor allem aber Lage- und Druckveränderungen im Rezessus bedingt werden.
2. Bei Injektion von Berliner Blau in einen Seitenventrikel füllt sich der Rezessus und wölbt sich bei zunehmendem Druck blasenförmig über den vorderen Winkel des Chiasmas.
3. Zunächst dem Boden des Rezessus im Chiasma liegt die dem zentralen Sehen dienende Leitung des beiderseitigen papillomakulären Bündels, wobei die sich kreuzenden Fasern mehr zentral (dorsomedial), die ungekreuzten lateral gelegen sind.

Die indirekten Beziehungen des Ventrikelsystems zu den sich anschließenden Sehbahnen sind nur von untergeordneter Bedeutung, zumal sich als wahrscheinlich herausgestellt hat, daß in den optischen primären Zentren keine

[7]) IV. Band, 2. Hälfte S. 791.
[8]) III. Band, S. 116, S. 110 und S. 117.

Unterbrechung der Leitung zwischen Netzhaut und Großhirnrinde stattfindet (Nissel, Embden, Voigt). Der Erwähnung bedarf, daß der Traktus mit dem zentral gelegenen Papillomakulären Bündel sich in der Substanz der Wandung des dritten Ventrikels bildet, und die in ihm verlaufenden reflektorischen, der Verengerung der Pupille dienenden, Fasern kurz vor dem äußeren Kniehöcker in den vorderen Vierhügelarm eintreten und nach den Vierhügeln hinziehen, in deren vorderen Dach Schaltzellen zwischen den Endigungen der Pupillenreflexfasern und dem Okulomotoriuskern vorhanden sind. Der Traktus[9]) gibt ein zweites kräftiges Faserbündel in das Tuber cinereum ab, dessen dünne Wand vorne die untere des dritten Ventrikels bilden hilft. Aus Tierversuchen wissen wir, daß aus Ganglien des Tuber die Bahn der sympathischen Erweiterer entspringt. Alle Reize, die den Sympathikus erregen, hemmen gleichzeitig die Okulomotorius Innervation des Sphinkter. Wenn ich noch auf die Verbindung der Okulomotoriuskerne am Boden des Aquaeduktus und der Abducenskerne am Boden der Rautengrube durch das dorsale Längsbündel hinweise, das größten Teiles aus den Zellen des Deiterskernes mit seinen zahllosen Kollateralen aus dem Vestibularis und Kleinhirn stammt, so ist alles, was in diesem Zusammenhange der Erwähnung bedarf, berücksichtigt.

Auf die Genese des Hydrocephalus (mechanische Entstehung — biologische Reize[10a]), die vielfach umstrittene Ätiologie (z. B. Lues, Tuberkulose[10b]), die Kombination[11]) mit anderen Krankheiten sowie die hypothetischen Formen (Meningitis serosa und idiopathischer Hydrocephalus[10c]) einzugehen, gehört nicht in den Rahmen vorliegender Arbeit.

Für die Bedeutung des Hydrocephalus als Ursache von Seh- und Augenhintergrundsveränderungen ist die Raumfrage in der Schädelrückgratshöhle ausschlaggebend. Wenn die primäre Liquorvermehrung im entzündlichen Anfangsstadium des Hydrocephalus zu Liquordrucksteigerung führt,

---

[9]) Fr. Kraus und Th. Brugsch, Spezielle Pathologie und Therapie innerer Krankheiten, X. Band, 1. Teil, L. Edinger, Anatomisch-physiologische Einleitung der Nervenkrankheiten, S. 88.

[10a]) bis [10c]) C. Garrè, H. Küttner, E. Lexer: Handbuch der Praktischen Chirurgie, II. Abschnitt. S. 227 (10a), S. 223 (10b), S. 226 (10c).

[11]) Fr. Krauss und Brugsch, w. o., X. Band, 3. Teil, Schob: Kongenitale, früherworbene und horedofamiliäre organische Nervenkrankheiten, S. 865.

so ist die Hauptschuld nicht der Liquorvermehrung zuzuschreiben. Sie müßte ja gerade um so leichter und in verstärktem Maße den Abtransport bewerkstelligen, wenn der Innendruck erhöht ist. Man muß also gleichzeitig eine Störung des Abtransportes annehmen, woraus eine Raumbeengung resultiert. Auch bei der sekundären Liquorvermehrung, dem stationären Endstadium des Hydrocephalus, handelt es sich um eine Vermehrung der Liquormenge, wenn auch nicht im Sinne einer vermehrten Liquorproduktion, sondern um eine mechanische Ausfüllung leerer Räume des normal großen oder pathologisch vergrößerten Schädelkavums. Hier fehlt die Druckerhöhung. Daraus folgt einmal, daß nicht Liquorvermehrung schlechthin, sondern das Mißverhältnis zwischen Liquormenge und verfügbarem Raume als Ursache von Liquordruckerhöhung anzusprechen ist. Für das Raum beengende Moment spricht ferner das Fehlen von Sehstörungen bei Hirnatrophie, vor allem die typische prominente Stauungspapille, ihr häufigstes Zustandekommen bei Raumbeengungen des Schädelkavums überhaupt, als häufigster pathologischer Augenhintergrundsbefund bei Hydrocephalus. Gegen diese Annahme werden experimentelle und klinische Beobachtungen angeführt, die ein Fehlen von Hirndrucksymptomen, insonderheit der Stauungspapille, bei erhöhtem Lumbaldruck, ein Auftreten von Hirndrucksymptomen, insonderheit der Stauungspapille, bei normalem Lumbaldruck, ja ohne die Anwesenheit von Liquor ceretrospinalis, gezeitigt haben. Diese Einwendungen fällen das Raum beengende Moment nicht. Im Gegenteil, sie beweisen gerade die absolute Notwendigkeit des Raum beengenden Momentes für das Zustandekommen der Hirndrucksymptome, insonderheit der Stauungspapille. Nicht das Volumen des pathologischen Prozesses als solches ist das entscheidende, auch nicht die gemessene Liquordrucksteigerung sehr zweifelhafter Natur (pathologisch und physiologisch, Abschluß der Rückgrate gegen die Schädelhöhle, Technik), sondern das Gesamtvolumen in seinem variablen Verhältnis (Differenz der Kompensationswirkung, der Hirn-Kompressibilität und -Reaktivität) zum Gesamtkavum, das Raum beengende Moment. Der Liquordruck kann stark erhöht sein. Damit ist aber noch nicht gesagt, daß die Raumbeengung bereits einen solchen Grad erreicht hat, daß sie sich auf das Hirn, insonderheit die Sehsphäre, auswirken müßte. Der Druck

kann normal sein und doch die Raumbeengung so stark sein, daß ein Hirndruck statthat.

Es gibt kein absolutes Maß für die Auslösung der Hirndrucksymptome.

Wir besitzen auch keinen untrüglichen Gradmesser der Hirndruckhöhe, jedenfalls nicht in der Liquordruckmessung, die, analog der Blutdruckmessung, vielfach einer übertriebenen Bewertung begegnet.

Nichtsdestoweniger behält der Liquor cerebrospinalis seine, unter Umständen ausschlaggebende, Bedeutung als Raum beengendes Moment. Allerdings darf man die Reichardsche Hirnschwellung nicht übersehen, die bei Hydrocephalus fraglos viel häufiger anzunehmen ist, als es im allgemeinen geschieht. Vielleicht löst sie überhaupt erst in vielen Fällen den Hirndruck aus. Zum mindesten muß mit ihr im akuten Stadium und bei Exacerbation des chronischen Hydrocephalus gerechnet werden, eine Annahme, welche die Verallgemeinerung nicht zuläßt, daß Hydrocephalus immer mit Hirnschwellung zusammen auftritt.

Wenn also die Reichardsche Hirnschwellung erwiesenermaßen als Faktor jeweilig einzusetzen ist, so bleibt die Frage des hydrocephalen Verlaufsanteils an der Art der Seh- und Augenhintergrundsveränderungen zu klären.

Wir wissen, daß basale Meningitiden um so weniger zur Stauungspapille neigen, je akuter der Prozeß verläuft.

1. Eine sehr stürmische, in kurzer Zeit zum exitus letalis führende Meningitis (z. B. tuberkulöse, epidemische Cerebrospinalmeningitis) läßt eine Stauungspapille sich ophthalmoskopisch überhaupt nicht erst entwickeln. (Fehlen des Raum beengenden Momentes.)

2. Führt ein akuter Prozeß wirklich zur Meningitis (sc. serosa), so tritt Stauungspapille ein.

3. Chronischer Verlauf führt äußerst selten zur Stauungspapille, relativ häufiger zur Neuritis optica. (Fehlen des Raum beengenden Momentes.)

Abgesehen davon, daß diese Befunde indirekt auch nur wieder die These vom Raum beengenden Moment beweisen, bestärken sie die Annahme der Beziehungen zwischen hydrocephaler Verlaufsform und Art der Seh- und Augenhintergrundsveränderungen.

Deutlicher tritt diese Erscheinung am Hydrocephalus selbst hervor. Aus Zusammenstellungen von 139 Fällen der

Literatur (Uhthoff)[12]) ergibt sich:

Ophthalmoskopischer Befund	Entstehung	Verlauf	Alter	Sehstörung
Stauungspapille 46	vorwiegend erworben	vorwiegend akut	vorwiegend vorgeschritt. Alter	nicht bedeut. selten Amaurose
Neuritis optica bezw. Neuritische Atrophie 39		vorwiegend chronisch	vorwiegend Erwachsene	z. T. hochgradig bezw. Amaurose
Einfache Atrophie 38	vorwiegend angeboren	ausschließl. chronisch	vorwiegend frühes Kindesalter	hochgradig oft Amaurose
Normaler Befund 16		vorwiegend chronisch		

Zusammengefaßt:

1. Der häufigste pathologische Augenhintergrundsbefund bei Hydrocephalus ist die doppelseitige typische prominente Stauungspapille. Theoretisch gehören hierher auch die Fälle mit Rhinorrhoea cerebrospinalis, so daß der Prozentsatz der Stauungspapille noch höher wäre. Weniger häufig sind die Neuritis optica, die neuritische und einfache Atrophie. ½ bezw. ⅓ so häufig wie letztere bezw. die Stauungspapille sind die Sehstörungen ohne ophthalmoskopischen Befund.

2. Stauungspapille und Neuritis optica bezw. neuritische Atrophie treten vorwiegend: beim aquirierten Hydrocephalus Erwachsener auf,

die Stauungspapille im akuten Stadium mit nicht bedeutenden Sehstörungen,

die Neuritis optica bezw. neuritische Atrophie im chronischen Stadium,

z. T. mit hochgradiger Sehstörung bezw. Amaurose, erstere mit günstigerer Prognose quoad vitam als letztere.

3. Hochgradige Sehstörungen oder Amaurose im frühen Kindesalter mit einfacher Atrophie bezw. normalem Augen-

[12]) Graefe—Saemisch, Handbuch der Gesamten Augenheilkunde, Band 11, Uhthoff, Meningitis serosa und Hydrocephalus.

hintergrund weisen auf kongenitalen Hydrocephalus mit ungünstiger bezw. relativ günstiger Prognose quoad vitam.

3. Gefolgert:
   a) Akuter Hydrocephalus führt vorwiegend zur Stauungspapille, mehr chronischer Verlauf zur Neuritis optica und Atrophie (einfache und neuritische);
   b) Die Sektionen bei einfacher Atrophie bezw. bei Sehstörungen mit normalem Augenhintergrund (ausschließlich bezw. vorwiegend chronischer Hydrocephalus) ergaben Druckläsion des Chiasmas vom 3. Ventrikel aus.

Bei der letzten Kategorie sind also weder die Fälle mit Besserung und Heilung (Spontan, Rhinorrhoea, operativer Eingriff) berücksichtigt, noch die Fälle mit späteren Augenhintergrundsveränderungen. Wir wissen aber, daß solche in den späteren Stadien der Erblindung meistenteils sich zeigen, und zwar der Häufigkeit nach Atrophia nervi optici, Neuritis optica und an letzter Stelle Stauungspapille.

Aus diesen Befunden resultieren somit bestimmte Beziehungen zwischen Hydrocephalus Verlaufsform und Hydrocephalus Auswirkung auf die Sehsphäre, bedingt durch das Raum beengende Moment.

Stauungspapille (ev. Neuritis optica) mit Chiasmadruckläsion sowie Stauungspapille bei chronischem Verlauf sind kein Gegenbeweis, sondern sprechen aus genanntem Grunde ebenfalls für diese Annahme. Einmal kann natürlich bei, wenn auch langsam, aber kontinuierlich zunehmender Raumverkleinerung der Moment der Raumbeengung mit konsekutiver Stauungspapille eintreten, ebenso können während des chronischen Verlaufes plötzliche Attacken auf verschiedenster Grundlage eine Stauungspapille ev. auch Sehstörungen in Form der charakteristischen Verdunkelungen auftreten lassen. Andererseits wissen wir aber auch, daß Nachgiebigkeit der Schädelkapsel, Vortreibung des Augapfels, Atrophie des Sehnerven, Rhinorrhoea cerebrospinalis die Raumbeengung hintanhalten, weshalb bei der chronischen Form des kongenitalen Hydrocephalus keine Stauungspapille, sondern einfache Atrophie angetroffen wird.

Hierher gehörig sei endlich das Kopftrauma genannt. Es wird vielfach in der Literatur als auffällig hingestellt, daß bei Kopftrauma trotz oft bedeutend erhöhten Lumbaldrucks Stauungspapille fehle. Über die Notwendigkeit des

Raum beengenden Momentes kann nunmehr kein Zweifel mehr bestehen. Sie wird hierdurch nur erneut bewiesen. Die gemessene Liquordrucksteigerung besagt, wie früher gezeigt wurde, nur wenig. Fehlt das eigentliche Raum beengende Moment, so fehlt auch die Stauungspapille. Dabei muß das unter Umständen sehr rasche Entstehen und ebenso rasche Verschwinden des Raum beengenden Momentes und damit der Stauungspapille berücksichtigt werden, so daß bei der nicht rechtzeitigen ophthalmoskopischen Untersuchung trotz Fortbestehens der Drucksteigerung die Stauungspapille nicht mehr gefunden wird, wie ja bekannt ist, daß sie als Frühsymptom oft nur ganz kurze Zeit besteht. Hat sie längeren Bestand, so spricht dies für Meningitis traumatica serosa aseptica.

Auf Grund dieser aus vorliegender Arbeit sich ergebenden und durch Beobachtungen erhärteten Feststellungen der Zusammenhänge ist also erschlossen:

Ausschlaggebend für das Zustandekommen von Seh- und Augenhintergrundsveränderungen bei Hydrocephalus ist das Raum beengende Moment, von Bedeutung für ihre Art der zeitliche Verlauf, auch die Ätiologie (mechanische Entstehung — biologische Reize).

Damit hat auch die Pathologie der Seh- und Augenhintergrundsveränderungen Berücksichtigung gefunden, der kurz ihre Pathogenese angeschlossen sei.

Ganz vereinzelt wird man in die Lage kommen, die Großhirnhemisphären als Ort der Erkrankung anzusprechen. In exzessiven Fällen von kongenitalem Hydrocephalus bildet das Hirn nur mehr einen schwappenden Sack mit papierdünnen Seitenwandungen, die kaum noch eine Andeutung von Rindenstruktur erkennen lassen.

Äußerst selten dürfte auch die Erscheinung sein, daß bei Hydrocephalus internus, besonders des dritten Ventrikels, eine weitgehende Degeneration der primären optischen Ursprungsganglien als eigentliche Ursache der Sehstörungen angesehen werden muß.

Bei weitem am häufigsten sind die basalen optischen Leitungsbahnen Sitz der Erkrankung. Dabei kommen die Traktus optici weniger in Betracht. Türck und Wernicke[13]) berichten über Abschnürung der Traktus durch Gefäßspannung infolge von Hydrocephalus. Vor allem werden das Chiasma und die Nervi optici in Mitleidenschaft gezogen.

[13]) H. Wilbrand und A. Saenger, die Neurologie des Auges 3. Band, 1. Abteilung, S. 128.

Daß an der Ausbildung einer Neuritis und neuritischen Atrophie entzündliche oder toxische Reize teilhaben, kann als sicher gelten, wie auch, daß die Lage des Infundibulmus zum Chiasma und die Topographie des nervus opticus eine hervorragende Rolle spielen.

Nimmt die Raumverkleinerung trotz Wirkung der Kompensationseinrichtungen weiter zu, so wird der Liquor cerebrospinalis versuchen, durch jeden noch möglichen Spalt auszuweichen, um Raum zu gewinnen. Er wird vor allem durch das Foramen magnum dem Rückgratskanal, durch den Aditus dem Infundibulum und endlich dem Intervaginalraum durch das Foramen opticum zustreben.

Entwicklungsgeschichtlich ist der nervus opticus, wie schon ausgeführt, ein Hirnteil mit gleicher Umhäutung und Zwischenscheidenbildung, deren Flüssigkeit der des Schädelkavums absolut gleich ist und mit ihr kommuniziert. Der Nerv ist also eine Art Ausläufer, eine Vorstülpung des Cerebrum.

Mithin muß jede Veränderung des letzteren, ob quantitativ oder qualitativ, in derselben Weise am Nervus opticus zutage treten. Wenn durch einen Reiz an der Gehirnsubstanz vitale Veränderungen zustande kommen (Hirnschwellung — Hydrocephalus), so muß auf den Insult die Nervensubstanz in gleicher Weise reagieren: das Nervengewebe mit vermehrter Durchtränkung und Quellung, analog der Hirnschwellung, die Nervenhäute mit Hydrops vaginae, analog dem Hydrocephalus. Periphere Liquorbildung, wenn auch nur in geringem Maße, ist durch Bungart und Küttner erwiesen.

Wie nicht jeder Hydrocephalus eine Kombination mit Hirnschwellung und eine primäre Liquorkongestion, sondern gelegentlich nur eine mechanische Ausfüllung leerer Räume, also nicht jeder Hydrocephalus eine Raumbeengung darstellt, so gilt das Gleiche, sinngemäß übertragen für den Nervus opticus, unter besonderer Berücksichtigung seiner Topographie. Erwähnt wurde die Kommunikationserschwerung infolge Fixation und Verwachsung, die individuelle Verschiedenheit von Weite, Form und knöcherner Wandung des Kanals, die Widerstandsfähigkeit der fibrösen Dura und muskulariskräftigen Gefäße. Eine Kompression der letzteren ist von Kampherstein[14]) u. a. weder im Optikus noch in der Papille gefunden, nach Uht-

[14]) daselbst IV. Band, 2. Hälfte, S. 785 und 786.

hoff[15]) von untergeordneter Bedeutung. Eine weniger widerstandsfähige Dura wird sich, besonders bei chronischem Verlauf, ampullenförmig erweitern und damit neuen Raum schaffen, so daß keine Beengung statthat. Daraus erklärt sich auch, daß bei normalem ophthalmoskopischen Befunde die Ampulle beträchtlich entwickelt sein kann. Ein enger Kanal mit starrer Wandung, tonusstarker Dura und muskulariskräftiger Gefäßentwicklung wird weniger oder gar nicht nachgeben, besonders bei plötzlich auftretender oder schnell zunehmender Entwicklung des Prozesses, so daß Raumbeengung zustande kommt. Also auch hier, im intrakanalikulären Teile des Nervus opticus entscheiden Kapazität-Volumen und Zeitmaß.

Hat nun die Raumverkleinerung ihren Höhepunkt erreicht, und setzt die Raumbeengung in vollem Maße ein, so muß konsequenterweise auch der Intervaginalraum prall angefüllt sein von der vorhandenen und infolge der gegenströmenden Liquormenge. Das hat zur Folge, daß der Optikusstamm, peripher eingeengt, konzentrisch gefaßt wird. Naturgemäß ist die Kompressionswirkung in der Kanalenge am stärksten und läßt im orbitalen Teile bulbuswärts nach. Daraus folgt sekundär, entsprechend dem Grad und Zeitmaß der Beengung,

1. periphere oder totale Leitungshemmung. Dementsprechend konzentrische Gesichtsfeldverengerung oder Amaurose. Plötzliches Auftreten und ebenso schnelles Verschwinden der Raumbeengung führen nur vorübergehend zum Verlust des Sehvermögens, zu den charakteristischen Verdunkelungen;
2. Behinderung des axialen zentripetalen Lymphstromes, Rückstauung gegen den Nervenknopf, Stauungspapille. Ehe totale Amaurose sich entwickelt, hat die Raumbeengung infolge vitaler Veränderungen im Optikusstamme wieder nachgelassen, so daß die Zirkulation wieder in Gang und die Stauungspapille zum Abschwellen kommen.

Dem widerspricht nicht, daß die Raumbeengung an der Schädelbasis und die blasenförmige Vorwölbung des Rezessus gegen das Chiasma noch weiter bestehen, so daß bitemporal zentrale Skotome, bitemporale Hemianopsie und Atrophie resultieren.

[15]) daselbst IV. Band, 2. Hälfte, S. 785 und 786.

Ähnlich wie am Foramen opticum liegen die Verhältnisse am Foramen magnum, d. h. zwischen Nervus optikus und Medulla oblongata besteht topographisch in mehrfacher Hinsicht eine Ähnlichkeit, daß man mit gewissem Recht von vornherein auf eine Koinzidenz ihrer Symptome bei akutem Hydrocephalus schließen darf. Vom Cerebellum abgesehen, dessen hinterer Teil zuweilen auch in das Foramen hineingepreßt wird, ist vor allem die Medulla oblongata als empfindlichster Hirnteil am meisten der Raumbeengung ausgesetzt. Immer mehr neigt man zu der Ansicht, die Medulla oblongata[16]) als Ort des allgemeinen Hirndruckes anzusprechen, zumal alle seine Symptome, die Störungen der Atmung und Herztätigkeit, des Blutdruckes und Bewußtseins, sich restlos durch eine medulläre Reizung hervorrufen lassen. An das alte Suretsche Bild sei nur erinnert.

Abschließend darf also allgemein gesagt werden: der Liquor cerebrospinalis ist der Mittler der Reaktion der Schädelsubstanz (Hydrocephalus — Hirnschwellung) und der dadurch im Schädelkavum bedingten Raumbeengung, die sich vorerst am foramen opticum, foramen magnum und Infundibulum auswirkt, im speziellen auf die Sehsphäre in der Weise, daß die genannten Seh- und Augenhintergrundsveränderungen zustande kommen.

So schließt sich der Kreis der Betrachtung. Im Mittelpunkt der Liquor cerebrospinalis physiologisch und pathologisch von größter Bedeutung. Er repräsentiert sich als eine Einrichtung, die stetig auszugleichen hat und ausgleichend wirkt. Wie er physiologisch konstant in Anspruch genommen wird, so unterliegt er pathologisch einem ständigen Wechsel. Diese Unstetigkeit ist ein hervorstechendes Charakteristikum des Hydrocephalus, welches nicht wirkungslos auf die Substanz des Gesamtkavums bleiben kann.

Perioden mit vorübergehenden schweren Allgemeinerscheinungen, frühzeitigen Sehstörungen und schlaffen Lähmungen sowie Herdsymptome auffällig schwankender und flüchtiger Natur lösen mit Remissionen und Intermissionen von oft jahrelanger Dauer ab.[17])

---

[16]) C. Garrè, H. Küttner, E. Lexer: Handbuch der Präktischen Chirurgie, II. Abschnitt, Kapitel 4, H. Küttner, Der traumatische Hirndruck und andere Hirndruckformen.

[17]) Bonnhoefer, Zur Diagnose der Tumoren des 4. Ventrikels u. des idiopathischen Hydrocephalus, Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. 49.

Dieser Wechsel der Erscheinungen, wechselnd in der Art und Dauer, ist so markant für Hydrocephalus, daß ihm differentialdiagnostisch hoher Wert beigelegt werden muß. Und dennoch, ja gerade wegen der bunten Mannigfaltigkeit der Symptome und der Vielseitigkeit der Ursachen bietet die Diagnose unter Umständen erhebliche Schwierigkeiten. Sie haben ihren Grund

1. in der wechselnden, der soeben geschilderten sehr ähnlichen Verlaufsform mannigfaltiger Krankheitsprozesse im Schädel (tuberkulöse, encephalitische, arteriosklerotische, gliöse Herde);
2. in der Ungeklärtheit der stummen Regionen und des Pseudotumors;
3. in der sekundären Natur des Hydrocephalus.
   a) Das Grundleiden kann an sich schon Veränderungen, insonderheit der Sehsphäre, hervorrufen.
   b) Meningitis serosa circumscripta kann einen Tumor vortäuschen.
   c) Herdsymptome können von Allgemeinsymptomen infolge von Hydrocephalus vollkommen überdeckt sein.

Diese Schwierigkeiten lassen es dringend geboten erscheinen, alle Hilfsmittel anzuwenden, um die Diagnose Hydrocephalus zu sichern.

In Frage kommen:[18])

1. die Transparenzuntersuchung nach Straßburger, welche bei dünnen Schädelknochen und einer Hirnrinde von höchstens 1—2 cm Dicke die erweiterten Ventrikel durchleuchten läßt;
2. die Encephalographie. Sie gibt über Vorhandensein, Ausdehnung und Typus des Hydrocephalus (H. communicans oder H. obstruktions) sicheren Aufschluß;
3. die Farbstoffinjektion in das Liquorsystem. Fast mit absoluter Bestimmtheit läßt sich feststellen, ob ein Hydrocephalus communicans oder obstruktions, ein Hydrocephalus hypersecretaius oder aresorbtions vorliegt;
4. die Volkmannsche Encephaloskopie, welche bei gewissem Füllungszustand der Ventrikel mit Hilfe des

[18]) 1—4 zusammengefaßt aus: C. Garrè, H. Küttner, E. Lexer, Handbuch der Praktischen Chirurgie, II Abschnitt, S. 232—237, S. 248. 5. Hofmann, deutsche Medizinische Zeitschrift XLIX, No. XL. S. 1266. 6. Fr. Kraus und Th. Brugsch, w. o., 1. Band, G. Peritz, Akromegalie und Gigantismus.

Endoskops ein anschauliches Bild der Ventrikelwände, Ausbuchtungen der Kammer, Gefäße und Plexus chorioidei gibt, aber immerhin einen nicht unerheblichen Eingriff bedeutet;

5. die Schädelperkussion (Perkussionsempfindlichkeit des Schädels und Veränderung des Perkussionsschalles), welche, so unspezifisch ihr Resultat sein mag, schnell und sicher die Aufmerksamkeit auf Hirnaffektionen lenkt, an die in vielen Fällen sonst zu denken kein Anlaß vorliegt;
6. das Röntgenbild. Aus der Veränderung der Sella turcica allein läßt sich auf Hydrocephalus nicht schließen. Wie beim Hydrocephalus kommen ähnliche Konfigurationen beim Hypophysentumor zustande. Es wäre irrig, anzunehmen, daß bei starkem Hydrocephalus die Sella turcica stets verändert sein müßte. Sie kann vielmehr ihre normale Form behalten. Eine erweiterte Sella turcica kann durch den Hydrocephalus bedingt sein, aber auch die Folge eines Tumors der Hypophyse sein. Das Röntgenverfahren ist mittels der Stereoradiographie für die Erkennung von Hirntumoren weiter ausgebaut worden, so daß es bei Hydrocephalus als Exklusionsdiagnostikum große Beachtung verdient;
7. das Liquorpunktat.

Es unterliegt keinem Zweifel, daß die Liquoruntersuchung bisher nur wenig gewürdigt worden ist. Zahlreich sind die Fälle, in denen die Lumbalpunktion lediglich der Messung des Liquordruckes und der Anstellung der Wassermannschen Reaktion gedient hat. Es ist das Verdienst C. Langes, die Lumbaldiagnostik zu einer Vollendung gebracht zu haben, die es um ihrer praktischen Bedeutung willen notwendig erscheinen läßt, sie besonders hervorzuheben.

Auf die Liquordruckmessung ist an früherer Stelle eingegangen worden. Was z. B. die Wassermannsche Reaktion im Liquor betrifft, so beweist ein positiver Ausfall keineswegs eine lokale Infektion, auch nicht bei negativem Wassermann im Serum. Dieser Nachweis läßt sich dagegen leicht und sicher mit Hilfe der Goldreaktion erbringen, weshalb die Wassermannsche Reaktion im Liquor nur unter Kontrolle durch die Goldreaktion verwendet werden sollte. Sie unterscheidet eine endogene von einer hämatogenen Eiweißvermehrung. Diese Entscheidung, endogene oder häma-

logene Entstehung, ist der Kern des Liquorproblems.[19]) „Wenn wir bei einer diagnostischen Verwertung einzelner Symptome ihre genetische Erklärung versuchen müssen, so handelt es sich in erster Linie immer wieder um die Frage, ob sie hämatogener oder endogener Entstehung sind, und bei hämatogener Entstehung weiter, ob sie einer normalen oder erhöhten Durchlässigkeit der Meningen ihre Entstehung verdanken, und welche der drei angeführten Möglichkeiten erhöhter Durchlässigkeit in Frage kommt: Kontinuitätstrennung, Druckdehnung, Verquellung."

Als Minimum der Untersuchungsmethoden, deren Auswahl, Reihenfolge und eventuelle Erweiterung jeweilig kasuistisch zu entscheiden ist, werden gefordert:

Verfärbung, Fibrinausscheidung, Zellpräparat, quantitative Eiweißbestimmung, Goldreaktion, Seroreaktion (mit aktivem und inaktivem Serum), Zucker, Chloride. Nachdrücklich sei betont, 1. daß die Liquoruntersuchung eine individuelle Anwendung der Untersuchungsmethoden voraussetzt, und daß die Resultate individueller, nicht genereller Natur sind, 2. daß sehr viele Erkrankungen wegen der meningealen Reizungen (z. B. Intoxikationen, Allgemeininfektionen) zu uncharakteristischen und deshalb durch reine Liquordiagnostik nicht erfaßbaren Liquorveränderungen führen. „Bezüglich[20]) der Diagnostizierbarkeit verschiedener Erkrankungen, Zustände und Symptomenkomplexe sind folgende Gruppen unterschieden, deren Reihenfolge in diesem Schema auch ungefähr einen Ausdruck gibt für die Wichtigkeit und den charakterstischen Wert der Liquorbefunde:

1. Normalliquor;
2. Ätiologische Diagnosen (Lues, multiple Sklerose, Tuberkulose, septische Affektionen, Malaria, Schlafkrankheit, Echinokokken);
3. Zustands- (symptomatische) Diagnosen (Liquorblutung, essentielle und akzidentelle, Liquorstauung, Liquorvermehrung);
4. Diagnose des Koma bezw. der Komabereitschaft (Diabetes, Urämie, Eklampsie);
5. Erkrankungen mit uncharakteristischen Liquorveränderungen."

[19]) Fr. Kraus und Th. Brugsch, Spezielle Pathologie und Therapie innerer Krankheiten, II. Band, 3. Teil, Carl Lange, Lumbalpunktion und Lumbaldiagnostik, S. 484.

[20]) daselbst S. 567.

Was nun im besonderen den Hydrocephalus anlangt, so erweist sich, wie ersichtlich und unter Berücksichtigung der erwähnten Einschränkung, das Liquorpunktat von großer Bedeutung:

1. als positives Diagnostikum: primäre Liquorvermehrung (Syndrom der meningealen Reizung), sekundäre Liquorvermehrung (Verminderung des gelösten Gesamteiweißes oder normaler Eiweißgehalt), Liquorstauung (Froindsches Syndrom);
2. als negatives, in praxi wichtigeres, Exklusionsdiagnostikum.

In der Liquoruntersuchung mit den vielseitigen Reaktionsmöglichkeiten ist ein sehr wertvolles Hilfsmittel an die Hand gegeben, das allein und in individuell zweckmäßiger Verbindung mit den anderen Methoden am ehesten geeignet ist, den klinischen Befund richtig zu deuten. Ihre Anwendung erscheint als unerläßliche Notwendigkeit bei unklaren Cerebralaffektionen, besonders wenn Seh- und Augenhintergrundsveränderungen im Vordergrunde stehen.

Angeführt seien zwei Fälle, die in der Psychiatrischen und Nervenklinik Breslau beobachtet wurden.

Im ersten Falle handelt es sich um den 9 Jahre alten Ernst Rokosch.

Nach Angaben der Eltern stammt der Patient aus einer gesunden Familie, hat sich nach normaler Geburt kräftig entwickelt, in der Schule gut gelernt und ist immer gesund gewesen. Vor vier Wochen traten zum ersten Male Beschwerden auf, die fast ununterbrochen anhielten und am 4. Mai 1921 zur Aufnahme in die Klinik führten.

E. R. klagt über Ohrensausen, Schwindel, Schmerzen über der Stirn, Übelkeit und Erbrechen. Schon zirka 10 mal habe er erbrochen.

Der Untersuchungsbefund besagt folgendes:

Geweckter, gesund aussehender Junge; etwas hydrocephaler Typ.

Innere Organe: o. B.

Nervensystem: Pupillen o. B. Nystagmus beim Blick nach links. Doppelbilder; beiderseits Stauungspapille von ca. 3—4 Dioptrien.

Facialis, Akustici, Hypoglossus o. B.

Vestikularis fraglich.

Arm-, Bauchdecken-, Beinreflexe o. B.

Nur rechts Andeutung von Rossolimo.

Diagnose: Raumbeengender Prozeß in cerebro.

Die am 6. Mai 1921 vorgenommenen Blutuntersuchungen ergaben 3000 Leukocyten im Blutpräparat und einen negativen Wassermann, die Pirquetsche Reaktion einen stark positiven Ausfall mit Reaktionsfieber bis 38,5°.

Mit Rücksicht auf den ophthalmoskopischen Befund erfolgte am 9. Mai 1921 die Verlegung des Patienten zur Vornahme der Ventrikelpunktion. Nach der Wiederaufnahme in die Nervenklinik am 30. Mai 1921 traten kein Ohrensausen, kein Schwindel und kein Erbrechen mehr auf. Auch die Kopfschmerzen hatten vollkommen nachgelassen. Es restierte lediglich ein geringer Klopfschmerz auf dem Schädel. Ebenso fehlte der anfänglich angedeutete Rossolimo rechts. Dagegen schien der Patellarreflex beiderseits schwächer auslösbar und der rechte Facialis etwas schwächer als der linke innerviert.

Der Augenbefund war im wesentlichen derselbe geblieben; die beiderseitige Stauungspapille unverändert, Nystagmus nur beim Blick nach links.

Sehstörungen traten nur vereinzelt auf, „es sei manchmal wie Tag und Nacht".

Am 1. Juni 1921 wurde E. R. gebessert entlassen.

Was die am meisten interessierenden Seh- und Augenhintergrundsveränderungen anlangt, so ist eine vollständige Rekonstruktion der ersteren nicht möglich. Es läßt sich nicht ersehen, ob eine Sehverminderung vorgelegen hat oder nicht. Da es sich um einen geweckten Jungen handelt, darf vorausgesetzt werden, daß ihm eine Sehstörung aufgefallen wäre. Auch aus den Angaben der Eltern geht nicht hervor, daß sie aus der Beobachtung und dem Verhalten des Kindes eine derartige Wahrnehmung gemacht hätten. Danach scheint die Sehschärfe nicht beeinträchtigt gewesen zu sein. Aus dem Untersuchungsbefund ist nicht zu eruieren, ob ein Defekt der Gesichtsfelder vorgelegen hat. Da später indessen, nach reichlich drei Wochen, von dem Patienten angegeben wird, „es sei ihm manchmal wie Tag und Nacht", ist vielleicht anzunehmen, daß auch konzentrische Gesichtsfeldverengerungen eine Rolle gespielt haben. Die einzige Klage, die der Patient bezüglich des Sehens überhaupt vorgebracht hat, besteht darin, daß er doppelt sehe. Auf welcher Grundlage diese Doppelbilder beruhen, darüber sind keine Angaben gemacht. Ob ein Strabismus, konvergens oder divergens, vorliegt, bleibt frag-

lich. Es läßt sich nur die Vermutung andeuten, daß eine Augenmuskelparese die Ursache gewesen ist. Dafür würde auch das Verschwinden der Doppelbilder post operationem mit großer Wahrscheinlichkeit sprechen. Nach der Anamnese scheint es, als ob doch auch wieder einfach gesehen worden wäre, und die Doppelbilder nicht dauernd bestanden hätten. Daraus wäre zu verstehen, daß diese nicht so deutlich zum Bewußtsein gekommen sind, und die Sehstörungen im ganzen einen verhältnismäßig schmalen Raum im Beschwerdekomplex einnahmen. Untrüglich ist die Stauungspapille auf beiden Seiten. Ihre Prominenz betrug zirka 4 Dioptrien.

Der eigentliche Grund, weshalb E. R. der Klinik zugeführt wurde, waren seine Kopfschmerzen, Ohrensausen, Schwindel, Übelkeit und Erbrechen. Krankheitserscheinungen, die für sich an Ménièresche Krankheit denken lassen können.

Die eigentliche Ménièresche Krankheit, wie sie Ménière zuerst eingehend beschrieben hat, setzt apoplektiform bei bis dahin gesundem Gehörapparat ein. Meist handelt es sich dabei um Blutungen in das Labyrinth, wie sie bei Lues, Leukämie und anderen Erkrankungen beobachtet worden sind. Daß eine Lues vorliegt, ist nicht wahrscheinlich, läßt sich aber mit Bestimmtheit nicht ausschließen, da die Wassermannsche Blutreaktion negativ war. Eine Leukämie kommt noch weniger in Betracht, da das Blutbild eher eine Leukopenie aufweist. Ein apoplektiformer Insult scheint auch nicht vorgelegen zu haben. Der Ménièresche Symptomenkomplex kann unvollständig sein, und die Schwerhörigkeit fehlen. Nichtsdestoweniger müßte, da die Beschwerden bereits vor vier Wochen aufgetreten sind, auf einem oder beiden Ohren eine erhebliche Schwerhörigkeit sich eingestellt haben.

Die Prüfung mittels der Stimmgabel schließt aber einen Verlust, auch nur eine Verminderung des Hörvermögens aus.

So spricht der ganze Krankheitsverlauf in diesem Falle gegen Ménièresche Krankheit.

Der Ménièresche Symptomenkomplex ist nicht, wie Ménière annahm, eine besondere Krankheit, vielmehr ein Syndrom, das nicht nur bei Labyrinthaffektionen vorkommt, sondern, von der Hysterie abgesehen, auch bei den verschiedensten Erkrankungen der Hirnsubstanz beobachtet

wird. Einen hervorstechenden Hinweis gibt die Stauungspapille. Sie deutet auf einen Raum beengenden Prozeß, ein Mißverhältnis zwischen Volumen und Kapazität des Schädelkavums.

Wenn die Stauungspapille eine allgemeine Orientierung erlaubt, richtet der Nystagmus das Augenmerk auf die hintere Schädelgrube.

Nystagmus und Schwindel sind Reaktionen desselben Systems des statotonischen Apparates. Seine Topographie und Physiologie[21]) haben in der neueren Zeit eine Festlegung erhalten, die es ermöglicht, in diagnostischer Hinsicht unter Umständen wichtige Schlüsse zu ziehen. Im Mittelpunkt steht der Vestibularis bezw. der Deiterskern mit seinen Beziehungen zum Vestibularapparat und Kleinhirn einerseits, zum hinteren Längsbündel andererseits. Der Nervus vestibularis hat seine Ursprungsquellen im Ganglion Scarpae und endet im lateralen Teile des Bodens der Rautengrube, beziehungsweise im seitlichen Winkel der Wand des vierten Ventrikels, im Nukleus triangularis und Bechterewschen Kern. Zwischen beiden, dicht unter dem Ventrikelboden, ist der Deiterskern gelegen. Seine Zellen werden von Kollateralen der Vestibularfasern umsponnen. Diese durchlaufen den Kern, enden aber nicht in ihm, und gelangen zusammen mit Zellen des Deiters und Bechterewschen Kernes in die Kerne, vielleicht auch in die Rinde des Kleinhirnwurms. Andere Fasern des Deiters und Bechterewschen Kernes ziehen quer zur Mittellinie und bilden die Hauptmasse der Fasern des hinteren Längsbündels, das die ganze Brücke und Oblongata hindurch dicht unter dem Boden der Rautengrube gelegen ist. Während seines Verlaufes gibt das hintere Längsbündel Kollateralen an die Augenmuskelkerne, die Kerne des 3., 4. und 6. Hirnnerven ab. Vielleicht verlaufen in ihm auch Fasern, die im Abduzenskern entspringen und im Okulomotoriuskern enden.

Physiologisch ist der Vestibularis ein Gleichgewichtsnerv. Er leitet die vom nichtakustischen Labyrinth aufgenommenen Reize an das Zentralnervensystem weiter, wirkt aber auch selbständig auf Tonus und Motilität. So werden

[21]) Fr. Kraus und Th. Brugsch, w. o., X. Band, 1. Teil, L. Edinger, Anatomisch-physiologische Einleitung der Nervenkrankheiten. S. 69—80. R. Bing, Topische Gehirndiagnostik S. 719—720. B. Klarfeld, Die Erkrankungen des Rautenhirns, S. 266—271, S. 294—296, S. 354—355. S. 379—384.

die Augenmuskelkerne direkt, auf dem Wege über das Deiterssystem, die übrige Körper- und Extremitätenmuskulatur aber unter Zwischenschaltung des Kleinhirns tonisch beeinflußt. Normalerweise halten sich in Ruhe die beiden Labyrinthe das Gleichgewicht. Werden die Tonusverhältnisse geändert, so äußert sich der Gleichgewichtsbruch objektiv an den Augen durch Nystagmus, subjektiv durch Schwindel, als Ausdruck gestörter Orientierung im Raum.

Schwindel und Nystagmus sind fast konstant bei Kleinhirnaffektionen. Nichtsdestoweniger sprechen ihnen die meisten Autoren den cerebellaren Ursprung ab. Der Schwindel ist kein eigentlich cerebellares Phänomen, sondern eine vestibulare Störung, mit dem vestibulären Schwindel identisch. Selbst bei Erkrankungen rein intracerebellaren Sitzes handelt es sich um ein Reizsymptom von seiten der das Kleinhirn durchziehenden vestibulo-cerebellaren Bahnen. Dafür spricht sein häufiges Fehlen bei kongenitalen und chronischen diffusen Erkrankungen des Kleinhirns, während er bei cerebellaren Geschwülsten durch Druck auf den Vestibularis oder den Deiterskern nur selten vermißt wird. Ebenso verhält es sich mit dem Nystagmus. Nach Bárány ist er ein Reflex, der ausschließlich in der Oblongata bezw. in der Brücke und in den Vierhügeln zustande kommt. Daher wird er ganz vorwiegend und residuär bei Geschwülsten beobachtet, deren Druck auf den Deiterskern und das hintere Längsbündel seine Auslösung zur Folge haben.

Eine solche Druckwirkung scheint im vorliegenden Falle das nächstliegende. Offen bleibt die Frage, ob ein echter Drehschwindel oder nur das Gefühl einer gewissen Unsicherheit vorgelegen hat. Zunächst wird nur von Taumel, erst später von Schwindel gesprochen. Eine Scheinbewegung der äußeren Gegenstände oder eine Scheindrehung des eigenen Körpers sind wohl nicht aufgefallen. Ein Fehlen dieser Merkmale würde auch noch nicht gegen einen vestibular ausgelösten Schwindel sprechen. Auch die Kopfhaltung sowie Schwindelparoxysmen, cerebellare oder vestibulare Anfälle, scheinen keine Rolle gespielt zu haben. Sicher bestand spontaner Nystagmus, aber nur bei extremem Blick nach links. Spontanes Fallen oder Vorbeizeigen sind nicht vermerkt. Auch können die spontanen Fehlbewegungen durch vikariierendes Einspringen von Groß-

hirnapparaten nach einiger Zeit verschwunden sein. Lokaldiagnostisch sind sie jedenfalls erst durch Prüfung der Reaktionsbewegungen der Körper- und Extremitätenmuskulatur zu verwerten. Bezüglich der letzteren ist Voraussetzung, daß mit beiden Armen der Versuch ausgeführt wird, da sonst leicht Fehlschlüsse vorkommen können.

Die Untersuchung ergab:

1. Kalorischer Nystagmus: beiderseits erregbar; Nystagmus nach der nicht gespülten Seite. Links nach Spülung mit 150 ccm, rechts nach Spülung mit 100 ccm. H_2O.
2. Drehnystagmus: bei Rechtsdrehung: Linksnystagmus 15, bei Linksdrehung: Rechtsnystagmus 20, dabei verschwindet der Spontannystagmus.
3. Bárányscher Zeigeversuch in Verbindung mit kalorischem Nystagmus: beide Male Vorbeizeigen nach der gespülten Seite.

Geprüft wurde nur die Reaktionsbewegung der Extremitätenmuskulatur mit dem Ergebnis, daß beide Male vorbeigezeigt wurde. Der hierbei angewandte kalorische Nystagmus war beiderseits erregbar. Desgleichen war der Drehnystagmus beiderseits auslösbar mit der Besonderheit, daß bei Linksrotation der Spontannystagmus verschwand.

Daraus resultiert: Der beiderseits ausgelöste kalorische und Drehnystagmus beweisen, daß die nervöse Leitung: Labyrinth—Deiterskern—hinteres Längsbündel—Augenmuskelkerne intakt ist. Das schließt nicht aus, daß pathologischerweise an irgendeiner Stelle dieser Bahn eine Reizung ausgeübt wird. Darum würde die Leitung noch nicht unterbrochen werden. So nur läßt sich der Spontannystagmus erklären, ferner, daß künstlicher Nystagmus beiderseits provoziert werden kann, und daß der Spontannystagmus durch den künstlichen Reiz aufgehoben wurde. Was das Kleinhirn betrifft, so spricht an sich der positive Ausfall der peripheren Reaktionsbewegung gegen eine Hemisphärenläsion, während die Frage einer Wurmerkrankung offen bleiben muß.

Soweit nach den Angaben eine Einengung der Symptome und eine lokale Fixation möglich ist, hat ein Hydrocephalus die größte Wahrscheinlichkeit.

Für ihn spricht das Vorherrschen von allgemeinen Hirndrucksymptomen, das Fehlen von Herdsymptomen, sowie das Abschwellen und der Wechsel der Krankheits-

erscheinungen nach der Ventrikelpunktion. Die aufgetretenen Symptome lassen sich restlos durch einen Hydrocephalus erklären.

Ganz ähnlich wie am Optikus liegen die Verhältnisse am Vestibularnerven. Auch er hat seinen Subarachnoidealraum, dessen Flüssigkeit mit dem Liquor cerebrospinalis kommuniziert. Eine lokale Raumbeengung in den Labyrinthräumen kann sich durch Ausweichen der Labyrinthflüssigkeit nach der Schädelhöhle ausgleichen. In derselben Weise wird aber auch eine Raumbeengung in der Schädelhöhle das Labyrinth unter Umständen in Anspruch nehmen. Wie im Schädelkavum bei vorherigem Liquorabfluß ein erheblich stärkerer Druck und bei abnormer Vermehrung oder Spannung des Liquors ein bedeutend geringerer Druck Hirndrucksymptome auslöst, so wird auch im Labyrinthraum bei Raumbeengung eine bedeutend geringere Strömung schon sehr empfindliche Störungen, Reizerscheinungen, hervorrufen können, ohne daß Läsionen eintreten oder vorhanden zu sein brauchen. Auf diese Weise sind die vorhandenen Reizerscheinungen von seiten des statischen und kortischen Organs zu deuten. So das Ohrensausen als Folge einer Reizung des ramus cochlearis nervi acustici.

Auf den endolymphatischen Strömungen beruhen letzten Endes auch die Bárányschen Versuche. Daß bei der Auslösung des artefiziellen Nystagmus die Temperatur Einfluß hat, ist bekannt. Auch die verbrauchte Menge ist nicht belanglos; rechts wurden 100, links 150 ccm H_2O verwendet. Das würde bedeuten, bei Differenzen in den Vestibularapparaten wird zur Auslösung des Nystagmus eine verschiedene Menge Spülflüssigkeit benötigt. Solche Differenzen wären hier auf eine erhöhte Raumbeengung der einen Seite infolge des Hydrocephalus zurückzuführen. Dementsprechend genügten rechts 100 ccm, während links 150 ccm H_2O benötigt wurden. Aus der endolymphalen Strömungsgeschwindigkeit ergeben sich notwendigerweise auch Rückschlüsse auf den Nystagmus; bei Erhöhung wird der Nystagmus frühzeitiger, intensiver und nachhaltiger schlagen. In diesem Sinne sind die zeitlichen Differenzen beim kalorischen Nystagmus und das Verschwinden des Spontannystagmus bei Linksrotation zu bewerten. Eine gewisse Wahrscheinlichkeit hat die Annahme, daß der Hydrocephalus eine besondere Wirkung am Boden des vierten Ventrikels ausübt. Daß eine Druckwirkung statthat, be-

weist die Reizung des Brechzentrums und das Nachlassen des Erbrechens post operationem. Es besteht die Möglichkeit einer einseitigen Ausbuchtung der lateralen und ventralen Ventrikelwandung oder nur Bevorzugung der einen, analog einer asymmetrischen Ausdehnung des Recessus durch Hydrocephalus. Die Folge wäre Reizung des Deiterskernes und Nystagmus nach der einen Seite. In diesem Falle wäre auch eine direkte Kernläsion des Abducens und Affektion des Facialis denkbar.

Von allen Symptomen ist fraglos die doppelseitige Stauungspapille am charakteristischen für den Hydrocephalus. Bei einer Prominenz von vier Dioptrien war scheinbar die Sehschärfe unverändert und hat auch im Laufe der Zeit keine Verminderung erlitten. Für Hydrocephalus sprechen auch die Verdunkelungen, „manchmal sei es wie Tag und Nacht". Für die Sicherung der Diagnose gibt einen weiteren Hinweis der Krankheitsverlauf.

Zu Beginn bestanden Kopfschmerzen, Ohrensausen, Übelkeit, Erbrechen, Schwindel, Doppelbilder. Nach der Ventrikelpunktion traten kein Ohrensausen, kein Schwindel, kein Übelsein und Erbrechen mehr auf. Auch die Kopfschmerzen hatten nachgelassen. Ferner war der anfänglich angedeutete Rossolimo geschwunden (rezeptorische Störung durch den Hydrocephalus), und es wurde nicht mehr doppelt gesehen. Das Nachlassen der Beschwerden und das Ausbleiben des pathologischen Reflexes stehen in sichtlichem Zusammenhange mit der Punktion des Liquor cerebrospinalis, der Entlastung des Schädelkavums. Typisch für Hydrocephalus ist auch der Wechsel der Krankheitserscheinungen, der Wechsel im Auftreten ein und derselben Erscheinung, wie der Wechsel der Erscheinungen selbst. Anfälle von Erblindung, wie sie dem Patienten gelegentlich Beschwerden bereitet haben, können nur durch einen Wechsel von An- und Abschwellen einer Raumbeengung hervorgerufen werden. Hierher gehören vor allem das spätere Auftreten einer leichten Facialisparese und die verminderte Auslösbarkeit der Patellarreflexe. Beide Erscheinungen waren nur schwach angedeutet und ganz kurze Zeit zu beobachten. Letztere ist nicht anders als eine Kompression der Hinterwurzeln durch den Hydrocephalus aufzufassen. Die Facialisparese bestärkt in der Annahme einer vornehmlichen Mitbeteiligung des vierten Ventrikels. Eine Facialisparese ist auch sonst nicht allzu häufig bei Hydro-

cephalus gefunden worden; relativ häufiger aber eine Kombination mit hydrocephaler Abduzensparese, als das Auftreten multipler Augenmuskellähmungen. Ihr Fehlen und endlich das Fehlen von ausgesprochenen Herdsymptomen spricht ebenfalls für Hydrocephalus.

Ohne Zweifel liegt ein Hydrocephalus vor. Auffällig bleibt die Resistenz der Stauungspapille und des Spontannystagmus. Dazu ist allerdings zu bemerken, daß die Kürze der Beobachtungsgelegenheit — Patient wurde tags nach der Wiederaufnahme entlassen — nicht ausreicht, um ein abschließendes Urteil über das Verhalten der Stauungspapille abzugeben, und der Spontannystagmus immer nur in Endstellung in Erscheinung trat. Außerdem wäre möglich, daß die Zeit und vor allem die einmalige Punktion des einen Ventrikels zur Zurückbildung nicht ausgereicht haben. Mit einem raschen Ersatz nach einmaliger Punktion dürfte mehr weniger immer gerechnet werden müssen.

So fraglos die Existenz eines Hydrocephalus ist, fraglich bleibt seine Genese.

Nach neueren Auffassungen wird der Begriff des idiopathischen Hydrocephalus stark angezweifelt. Eine Entstehung auf tuberkulöser Basis ist nicht ohne weiteres abzulehnen. Wenn auch anamnestisch eine Tuberkulose nicht festgestellt worden ist, die Untersuchung einen, wenn auch obsoleten, tuberkulösen Herd nicht nachgewiesen hat, und der stark positive Pirquet keine tuberkulöse Erkrankung, nur eine tuberkulöse Infektion anzeigt, so ist das Gegenteil nicht bewiesen. Eine Entscheidung würde das Liquorpunktat, den Nachweis eines eventuellen Solitärtuberkels das Röntgenbild geben. An einen Tumor jedenfalls ist am ehesten noch zu denken. Die Lokalisation der Kopfschmerzen an der Stirn würde auf einen Stirn- oder Cerebellartumor, Stauungspapille und Nystagmus auf die hintere Schädelgrube weisen. Ein permanent lokalisierter Stirnkopfschmerz und außerordentliche Perkussionsempfindlichkeit des Os frontale sind nicht konstatiert. Der positive Ausfall der peripheren Reaktionsbewegungen und das Fehlen cerebellarer Koordinationsstörungen, einer Hemiasynergie sowie der „großen“ bilateralen Asynergie machen eine Affektion des Kleinhirn selbst unwahrscheinlich. Indessen können Kleinhirntumoren bezüglich Herderscheinungen symptomlos bleiben, und der Symptomenkomplex von frühzeitig und stark ausgeprägten Allgemein-

erscheinungen gebildet sein, was andererseits gegen einen Brücken- oder Oblongatatumor spricht. Bei Kleinhirnbrückenwinkeltumoren beginnt das Leiden meist mit Symptomen des Nervus acusticus. Fehlen des Raymond-Cestanschen und des Gasperinischen Syndroms schließen eine spezifische Affektion der Haubenregion aus. Für einen Cysticercus des vierten Ventrikels, der unter einem ähnlichen Krankheitsbilde verlaufen könnte, geben die Untersuchungen keinen Anhalt.

Der zweite Fall betrifft den 13 jährigen Paul Burckert. Er wurde am 2. Juli 1919 in die Klinik aufgenommen.

Eine erbliche Belastung liegt nicht vor. Speziell Infektion der Eltern wird negiert. Die Geburt war normal. Nach den Aussagen des Vaters konnte B. mit einem Jahre laufen, mit 2 Jahren sprechen, lernte gut in der Schule und war stets gesund.

Anfang Februar 1919 erkrankte B. unter Kopfschmerzen und Erbrechen. Einige Wochen danach stellte sich Schielen auf dem linken Auge und schlechtes Sehen, später Unsicherheit auf den Beinen ein.

Der Patient selbst klagt über zeitweise Kopfschmerzen, und „daß er schlecht sehen könne".

Die Untersuchung zeitigte keine besonderen Krankheitserscheinungen der inneren Organe. Der Gesundheitszustand ist ein guter; auch Sprache und Intelligenz sind normal.

Ophthalmoskopisch fand sich:

Beiderseits Stauungspapille,

Pupillen weit.

Reaktion auf Lichteinfall und bei Konvergenz träge und unausgiebig.

Blickparese nach oben.

Abduzenslähmung links.

Die neurologische Untersuchung ergab:

In Ruhe Hängen des rechten Mundwinkels, Verstrichensein der Nasenlippenfalte. Stirn- und Augenfacialis frei.

Weber nicht lateralisiert; Rinné positiv.

Die übrigen Hirnnerven waren frei.

Obere Extremitäten: Ganz leichte Hypertonie rechts. Sehnenreflexe beiderseits nicht wesentlich different auslösbar.

Keine Unsicherheit; keine Adiadochokinese; stereognostischer Sinn normal.

Untere Extremitäten: Leichte Hypertonie rechts.
Sehnenreflexe symmetrisch.
Kein Babinski, kein Oppenheim.
Keine Ataxie; Motilität intakt; keine Gangstörung; kein Ronsberg.
Sensibilität am ganzen Körper intakt.
Bei der am 7. Juli 1919 vorgenommenen Lumbalpunktion war der Druck stark erhöht.
Die Untersuchung des Liquor und Blutserums ergab negativen Ausfall. Ebenso war der Pirquet negativ.

Die Krankheit begann mit Kopfschmerzen und Erbrechen. Das Erbrechen setzte unvermittelt ein, unabhängig von der Nahrungsaufnahme. Meist trat es frühmorgens in nüchternem Zustande des Patienten auf, anfänglich alle 2 Tage, später seltener. Es bestanden Brechanfälle, die stets von heftigen Kopfschmerzen begleitet waren. In der Zwischenzeit empfand der Patient keinerlei Übelkeit und Brechneigung, keine Kopfschmerzen, und fühlte sich auch sonst sehr wohl. Allmählich sistierten die Anfälle, und erst nach Wochen machte sich Schielen und schlechtes Sehen bemerkbar. Die Beschwerden nahmen zu, welchen sich später ein gewisses Gefühl von Unsicherheit auf den Beinen hinzugesellte. Die eigentlichen Veränderungen des Sehorgans bestanden in herabgesetzter Sehschärfe, Stauungspapille, abnormen Verhalten der Pupillen, Blicklähmung nach oben und Abducensparese links.

Anfälle von Erblindung, Verdunkelungen und Ausfälle im Gesichtsfelde wurden nicht konstatiert. Über die Sehschärfe liegen keine Prüfungsergebnisse vor. Es besteht nur die Angabe des Patienten, daß er auf dem rechten Auge besonders schlecht sehen könne.

Versucht man die Augenstörungen zu fixieren, so ist für die Stauungspapille die Differenzierung des linken gegenüber dem prominenteren rechten Nervenknopf bei beidseitiger Prominenz wichtig, ebenso die spätere Entwicklung der linken Stauungspapille. Von Bedeutung ist die Resistenz nach Lumbalpunktion. Ein nachträglicher Unterschied zwischen rechts und links ist nicht besonders hervorgehoben, aber immerhin denkbar. Ebenso refraktär wie die Stauungspapillen verhielten sich die Pupillenstörungen. Beide reagierten sowohl auf Lichteinfall als

auch bei Konvergenz träge und unausgiebig. Beide waren weit, die rechte weiter als die linke. Die Blicklähmungen nach oben schwankten wohl in ihrer Intensität, blieben aber im übrigen ebenfalls bestehen. Die Augenbewegungen nach rechts und unten waren frei. Beim Blick nach links blieb das linke Auge in wechselnder Ausdehnung deutlich zurück. Eine konjugierte seitliche Blicklähmung bestand nicht. Auffällig ist dabei, daß der Kopf etwas nach rechts gehalten wurde. Außerdem wäre es nicht ausgeschlossen, daß es sich um eine unvollständige Blicklähmung nach links gehandelt hat. Eine solche Blicklähmung kann zunächst als isolierte einseitige Abducenslähmung auftreten, zu welcher dann später die Lähmung des entgegengesetzten Rectus internus hinzutritt. Möglicherweise deuten darauf die gelegentlich beobachteten nystagmoiden Zuckungen (Savineau). Eine unvollständige einseitige seitliche Blicklähmung nach links bleibt aber nur eine Vermutung, während die Blicklähmung nach oben einwandfrei ausgesprochen war.

Neben der Abducensparese links bestand eine kontralaterale Facialisparese und gleichseitige Hypertonie und Sehnenreflexsteigerung.

Eigentümlich für diesen Krankheitsverlauf ist eine gewisse graduelle Variation der Erscheinungen.

Auffallend ist der häufige Wechsel in der Weite der Pupillen, der Wechsel im Grade der Blickparese nach oben, der Hypertonie und Sehnenreflexe, der Wechsel im Grade und in der Ausdehnung der Facialisparese.

2. 7: Pupillen beide sehr weit, r. $\nearrow$ l.
4. 7: Pupillen weniger weit, r. $\nearrow$ l.
10. 7: Pupillen beide sehr weit, r. $=$ l.
2. 7: Augenbewegung nach oben wesentlich eingeschränkt.
3. 7: Blickparese nach oben wenig deutlich.
10. 7: Blickparese nach oben stark ausgesprochen.
2. 7: Bei Mundbewegungen starkes Überwiegen links; rechter Stirn- und Augenfacialis frei.
4. 7: Ganze rechte Gesichtshälfte schwächer innerviert als linke.
10. 7: Leichtes Zurückbleiben des rechten Mundfacialis.
2. 7: Ganz leichte Hypertonie der rechten Ober- und Unterextremität.
10. 7: Deutliche Hypertonie der rechten Oberextremität; vielleicht geringe auch der rechten Unterextremität.

15. 7: Befund sehr wechselnd; meist Hypertonie rechts.
2. 7: Sehnenreflexe symmetrisch.
10. 7: Sehnenreflexe rechts stärker. Gelegentlich war der rechte Patellarreflex überhaupt nicht auslösbar.

Berücksichtigt man noch die Wirkung der Lumbalpunktion, so ergibt sich für den Krankheitsverlauf folgendes Bild: Beginn mit Kopfschmerzen und Erbrechen, Zunahme der Beschwerden, Variabilität und teilweiser Schwund der Krankheitserscheinungen.

Aus dem Verlaufe läßt sich auf die Krankheit selbst nur ganz allgemein schließen:

Durch Kopfschmerzen, Erbrechen und Stauungspapille ist der Prozeß als eine Raumbeengung in der Schädelhöhle gekennzeichnet. Trauma und apoplektiformer Insult kommen nicht in Frage. Ebenso ist ein entzündlicher Prozeß auszuschließen. Schwere Allgemeinerscheinungen mit hohem Fieber, Benommenheit sind nicht aufgetreten.

Die Ursache kann ein Hydrocephalus sein.

Der Beginn mit Kopfschmerzen und Erbrechen und vielleicht kurzfristiger Remission würde für ihn sprechen. Bedeutsam vor allem ist die beidseitige Stauungspapille und als Folge die aufgetretenen Sehstörungen. Auch die Blicklähmung und Pupillenstörungen können durch Hydrocephalus hervorgerufen sein. Die letzteren laufen mit der Sehstörung parallel. Entsprechend der stärker verminderten Sehschärfe auf dem rechten Auge war die rechtsseitige Lichtreaktion besonders schwer auslösbar. Daraus allein einen bestimmten Schluß auf den Sitz der Läsion zu ziehen, geht nicht an, da die Aufhebung der Lichtreaktion keine vollkommene war. Einen sichereren Anhalt gibt die gleichzeitig herabgesetzte Pupillenreaktion bei Konvergenz und Akkommodation. Konvergenz und Akkommodation selbst waren nicht gelähmt. Es liegt demnach weder eine Leitungsunterbrechung des Reflexbogens zwischen Optikus und Okulomotorius, noch in der Verbindung zwischen Akkommodations- bezw. Konvergenzzentrum und Sphinkter Kern vor. Man darf daraus schließen, daß das Pupillenzentrum selbst betroffen war.

Wenn auch bisher der Beweis nicht erbracht wurde, ist im allgemeinen mit der Möglichkeit einer Herabsetzung der Pupillenreaktion durch Hydrocephalus zu rechnen. Es ist nicht von der Hand zu weisen, daß bei einer starken Erweiterung des dritten Ventrikels und des Aquaeductus

Sylvii durch Hydrocephalus das Pupillenzentrum im hinteren Abschnitt des dritten Ventrikels dicht unterhalb seiner Oberfläche geschädigt wird.

Ebenso wurden Blicklähmungen bei Hydrocephalus beobachtet, insonderheit, wie in diesem Falle, Bewegungsbeschränkungen der Augen nach oben. Sie bestanden bei dem kleinen Patienten für sich allein, und waren weder mit einer Blicklähmung bezw. Ablenkung der Augen nach unten, noch mit einer Bewegungsstörung der Augen in seitlicher Richtung kombiniert. Es wäre demnach anzunehmen, daß infolge der Druckwirkung auch Territorien des rectus superior in Mitleidenschaft gezogen wurden, während die Funktion im Bereiche der übrigen Okulomotoriusäste relativ intakt blieb.

Von anderen Hirnnerven war der Abducens betroffen. Eine einseitige Abducenslähmung gehört zu den relativ häufigsten Augenmuskelstörungen bei Hydrocephalus. Desgleichen ist Facialislähmung nichts allzu seltenes. Ihre Kombination kann, braucht aber nicht unbedingt auf eine stärkere Mitbeteiligung des vierten Ventrikels zu weisen. Die gelegentlich beobachteten nystagmoiden Zuckungen fänden dadurch ihre Erklärung. Damit ist auch nicht gesagt, daß eine Kernläsion der beiden Nerven Platz gegriffen hätte.

Trochlearis und Trigeminus blieben, wie im allgemeinen, auch hier funktionstüchtig.

Zum Bilde des Hydrocephalus gehören auch Halbseitensymptome, besonders, wenn sie, wie im konkreten Falle, sehr flüchtiger Natur sind und in ihrem Ausmaße wechseln. Meist bestand eine leichte Hypertonie und Hyperreflexie der rechten Extremitäten. Die der unteren war nicht immer zu differenzieren. Andererseits ließ sich der Patellarreflex wiederholt überhaupt nicht auslösen, was auf eine Kompression der Hinterwurzeln durch den Hydrocephalus zurückzuführen ist.

Diese Schwankungen sowie die sehr wechselnden Untersuchungsergebnisse können nur durch einen Prozeß erklärt werden, der schnellen Veränderungen unterworfen wird.

Die Annahme eines Hydrocephalus wird noch durch die Lumbalpunktion bis zu einem gewissen Grade bekräftigt. Der Liquordruck war erhöht. Die Flüssigkeit drang sprudelnd neben der Nadel hervor. Mit der Platzvermehrung in der Schädelhöhle hörten die subjektiven Be-

schwerden auf, schwand die Facialisparese und zeigte der Abducens nur noch eine Restspur von überstandener Leitungshemmung. Die einseitige Hypertonie und Hyperreflexie war als solche mit Sicherheit nicht anzusprechen, und nystagmoide Zuckungen blieben ganz aus. Desgleichen fehlte das anfängliche Gefühl einer gewissen Unsicherheit auf den Beinen.

Diese Tatsache beweist eine Verminderung der Schädelraumbeengung im allgemeinen, im besonderen aber, daß das Liquorkanalsystem vom vierten Ventrikel abwärts entlastet worden ist. So schwanden durch Entlastung des vierten Ventrikels die Zeichen allgemein gesteigerten intrakraniellen Druckes.

Wie weit die Sehstörungen selbst zurückgegangen sind, ist aus Ermangelung eines Visusbefundes nicht festzustellen.

Unverändert blieben die Stauungspapille, die Blicklähmung und die Pupillenstörungen. Das würde bedeuten, daß im Bereich des dritten Ventrikels und des Aquaeductus Sylvii keine Entleerung, im umgebenden Gewebe keine Druckentlastung stattgefunden hätten. Man müßte denn also annehmen, daß die Kommunikation zwischen dem dritten und vierten Ventrikel unterbrochen gewesen ist und eine mehr weniger vollständige Obstruktion des Aquaeductus Sylvii vorgelegen hat. Auf dieser Grundlage ist das Weiterbestehen der restlichen Augenstörungen durchaus möglich. Denkbar ist auch, daß infolge der Druckdifferenz von seiten der ventilartig wirkenden Kompensationseinrichtungen ein rascher Ersatz nach der Punktion eingesetzt hat, der in erster Linie den dritten Ventrikel trifft. Diese Vorstellung hat insofern eine größere Berechtigung, als man bei einer vollständigen Obstruktion des Aquaeductus Sylvii eine Druckschädigung der basalen Sehbahnen, eine Hemianopsie oder Atrophie und Amaurose zu erwarten hätte.

Um die Entscheidung zu treffen, bedarf es der Anwendung und Ausnützung der zur Verfügung stehenden diagnostischen Hilfsmittel. Mittels der Encephalographie und Farbstoffinjektion in die Ventrikelräume werden wir instand gesetzt, nicht nur einen Hydrocephalus überhaupt nachzuweisen bezw. auszuschließen, sondern auch mit Bestimmtheit den Typus des Hydrocephalus, was hier besonders interessiert, einen Hydrocephalus obstructivus zu bestimmen. Unter Umständen würde die Feststellung eines

unterschiedlichen Lumbal- und Ventrikelpunktates genügen. Eine Lumbalpunktion allein ist nicht geeignet, irgendwelchen Aufschluß zu geben. Wie im allgemeinen Teile betont wurde, ist man nicht berechtigt, aus einer Liquordruckerhöhung etwa auf eine Liquorkongestion zu schließen. Der Liquor kann ebenso physiologisch erhöht sein, wie er unter pathologischen Verhältnissen steigt. Andererseits wird er bei einer sekundären Liquorvermehrung nicht gesteigert sein, so daß bei Fehlen der Liquordruckerhöhung ein Hydrocephalus nicht ausgeschlossen werden kann. Auch die Tatsache, daß man erhebliche Liquormengen ablassen kann, bis der Druck normal wird, kann nicht unbedingt im Sinne einer Liquorvermehrung verwertet werden. Eine Liquordrucksteigerung beweist immer eine Raumbeengung der Schädelrückgratshöhle schlechthin. Ein sicheres klinisches Symptom dafür ist die Stauungspapille. Sie unterscheidet sich von dem gesteigerten Liquordruck in der Beziehung, daß sie nur durch anhaltende, d. h. lediglich pathologische Veränderungen beeinflußt wird, während die Liquordruckerhöhung rasch vorübergehend durch physiologische Faktoren bedingt sein kann.

Die Resistenz der Stauungspapille beweist also das Weiterbestehen einer Raumbeengung innerhalb des Schädelkavums. Da nach der Lumbalpunktion Kopfschmerzen, Erbrechen, Facialis und Abducensparese sowie Hypertonie und Hyperreflexie nachgelassen haben, kann von einer allgemeinen Raumbeengung nicht mehr gesprochen werden. Der restlichen Deutung bedürfen also lediglich noch die Stauungspapille, die Blicklähmungen und die Pupillenstörungen.

Ob ein Hydrocephalus obstructivus vorliegt, ist aus der Lumbalpunktion nicht zu erschließen.

Daraus erwächst die Frage, besteht ein Hydrocephalus obstructivus, oder ist die Erscheinung der refraktären Augenstörungen anders zu erklären. Selbst wenn der Nachweis eines Hydrocephalus obstructivus gelänge, bliebe noch seine Entstehung zu klären. Streng genommen gibt es keinen essentiellen Hydrocephalus. Hydrocephalus ist der Ausdruck einer Reaktion der Hirnhäute auf einen primären Reiz, ebenso wie die Hirnsubstanz mit Hirnschwellung einen Insult beantwortet. Bei dessen Feststellung zeigt sich wiederum die große Bedeutung der Stauungspapille. Ihre zeitlich verschiedene Entwicklung rechts und links macht

es wahrscheinlich, daß verschiedene Ursachen gewirkt haben. Damit hängt auch die unterschiedliche Sehschärfe und Pupillenweite zusammen.

Stauungspapille, Blicklähmung nach oben und Pupillenstörungen lassen den Verdacht eines Vierhügeltumors aufkommen. Läßt an sich schon die langsame Zunahme der Beschwerden und die Ausscheidung vornehmlich eines Abszesses an einen Tumor denken, so bedeutete im Allgemeinen nach Sektionsbefunden die Stauungspapille bei Vierhügelaffektionen durchweg das Vorhandensein eines Tumors. Das würde nichts anderes bedeuten, als daß bei Vierhügeltumoren die Ursache der Stauungspapille der begleitende Hydrocephalus ist. Gerade der Sitz in der Vierhügelgegend mit Kompression des Aquaeductus Sylvii und der Vena magna Galeni ist geeignet, Hydrocephalus herbeizuführen. In diesem Umstande liegt die Schwierigkeit der Wirkungsabgrenzung des Vierhügeltumors und des sekundären Hydrocephalus. Besteht ein Vierhügeltumor zu Recht, dann darf aus der frühzeitigeren Entstehung der rechten Stauungspapille angenommen werden, daß sie durch den Tumor bedingt worden ist. Daraus etwa einen Schluß auf den Ursprungssitz des Tumors ziehen zu wollen, wäre durch nichts berechtigt. Die Seite der stärkeren Stauungspapille ist, ganz allgemein gesprochen, nicht notwendigerweise die Seite des Tumors. Sitzt z. B. ein Tumor in einer Hemisphäre, so kommt es fast immer zu einer Kompression des Ventrikels der betreffenden Hemisphäre. Der Liquor wird nach der anderen Seite gepreßt und bewirkt dort einen Hydrocephalus internus. Dieser kann auf die Schädelbasis einen stärkeren Druck ausüben als der Tumor auf der anderen Seite und so bewirken, daß die Stauungspapille auf der tumorfreien Seite stärker ist. Es kann auch der Tumor stärker drücken, und in seltenen Fällen ist der Druck rechts und links gleich. Im übrigen sei betont, daß während der weiteren klinischen Beobachtung eine Differenz der Stauungspapillen nicht besonders hervorgehoben worden ist.

Was die Sehstörungen anlangt, so dürften sie kaum in der Lage sein, ein Bild von der Vierhügelläsion zu geben. Daß durch Vierhügelerkrankungen Sehstörungen hervorgerufen werden, ist sehr unwahrscheinlich. Jedenfalls ist bisher nicht nachgewiesen, daß eine Vierhügelzerstörung zur Erblindung führt. So gibt vielleicht auch die fehlende Hemianopsie in der Hinsicht einen Fingerzeig, daß in erster

Linie ein Vierhügeltumor in Betracht kommt, und die Sehstörungen demnach als Folge der peripheren Optikusveränderung auszulegen sind. Aus demselben Grunde ist auch ein Übergreifen des Prozesses auf die weitere Umgebung (Thalamus opticus, corpus genicalatum) nicht anzunehmen. Zudem wären dafür auch andere Anhaltspunkte nicht vorhanden.

Charakteristisch für Vierhügeltumoren sind die Blicklähmung nach oben und die Pupillenstörungen. Entscheidend für die Zusprechung der Blicklähmung den Vierhügeln ist die isolierte Bewegungsstörung nach oben ohne gleichzeitige assoziierte Blicklähmung in seitlicher Richtung. Diese Erscheinung ist bei Vierhügelläsionen relativ am häufigsten beobachtet worden. Vielleicht kommt hierbei den hinteren Vierhügeln der Hauptanteil zu. Indessen ist über den eigentlichen Krankheitsherd bei einer vertikalen Blicklähmung das letzte Wort nicht gesprochen. Sicher scheint, daß diese Form der Blicklähmung eine Erkrankung der Vierhügelganglien selbst bedeutet, und nicht immer nur eine Okulomotoriuskernerkrankung verantwortlich zu machen ist. Wenn also bei Vierhügeltumoren mit Stauungspapille mehr weniger konstant ein Hydrocephalus angenommen werden muß, wäre im gegebenen Falle die Blicklähmung nach oben mehr dem Tumor als der Druckwirkung des Hydrocephalus zuzuschreiben. Damit würde das Fehlen einer Hemianopsie bezw. Atrophie und Amaurose übereinstimmen, die bei längerer Druckwirkung des Hydrocephalus zu erwarten wären. Daß Okulomotoriuskernpartien mitbeteiligt sind, unterliegt keinem Zweifel. Aus der Tatsache, daß die Lichtreflexfasern den Reiz fortleiten, und das Konvergenz und Akkommodationszentrum intakt sind, ist auf eine Alteration des Pupillenzentrums geschlossen worden. Eine Schädigung dieses der Oberfläche am nächsten gelegenen Zentrums bei starker Ausbuchtung im hinteren Abschnitt des dritten Ventrikels, ist theoretisch durchaus denkbar, durch Befund aber bisher nicht bestätigt worden. Dagegen scheint auch zu sprechen, daß im allgemeinen der Okulomotorius einer Schädigung seiner Funktion durch intrakranielle Druckwirkung relativ selten und weniger als z. B. der Abducens ausgesetzt ist. Andererseits ist der Okulomotorius bei Vierhügelerkrankungen in erster Linie ergriffen. Bei einer basalen Progrodienz des Tumors auf die Umgebung des Aquaeductus und des hinteren Teiles

des dritten Ventrikels wird naturgemäß zuerst die Kernregion des Okulomotorius in Mitleidenschaft gezogen. Demnach dürften die Pupillenstörungen, wie die Blicklähmungen nach oben, ebenfalls ein stärkeres Anzeichen für einen Vierhügeltumor sein. Diese Auffasung wird bestärkt durch die inkomplete Beteiligung der Okulomotorii und die Doppelseitigkeit des Auftretens der Paresen.

Eine Sicherung gäben das Encephaloskop, das Röntgenbild und die Untersuchung des Liquorpunktates.

Die übrigen Erscheinungen finden auch bei der Existenz eines Vierhügeltumors aus den genannten Gründen keine andere Erklärung als die infolge des Hydrocephalus.

Aus diesen beiden Fällen erhellt die große Gefahr, welcher der Hydrocephale ausgesetzt ist. Die Gefahr besteht in der durch den Hydrocephalus bedingten Raumbeengung im Schädelinnern mit ihren quälenden Symptomen des Kopfschmerzes, des Erbrechens, des Schwindels, vor allem der drohenden Erblindung.

Sie zeugen für die Schwierigkeit, die eigentliche Ursache des Leidens zu erkennen. Oft genug wird sie eine Herderkrankung vortäuschen, oder aber unspezifisch verlaufen und keine nennenswerten Beschwerden bereiten, bis eines Tages die Raumbeengung einsetzt.

Sie beweisen die Notwendigkeit der Ausnützung der zu Gebote stehenden Hilfsmittel. Sie zeigen die Bedeutung des artefiziellen Eingriffes. Sie zeigen aber auch, daß die Wahl eines Mittels nicht auf alle Fälle anwendbar ist. Es gibt kein Universalmittel, das Rettung bedeutet. Wohl aber wissen wir, daß es der Wege viele sind, die zur Beseitigung oder zum mindesten zur Hintanhaltung der Erblindungsgefahr führen.

Auf welcher Grundlage auch immer der Hydrocephalus entstanden sein mag, er führt zur Raumbeengung, zur Erblindung. Darin liegt seine Bedeutung für das Sehorgan.

Druckfehlerberichtigung:

Seite 8, Zeile 2, von oben muß es heißen: Nissl
" 9, " 9, " unten: Rückgrat-
" 16, " 15, " oben: Duretsche
" 17, unten in 2. und 3.: obstructivus, hypersecretorius und aresorbtivus
" 30, Zeile 5, von oben: Romberg
" 37, " 5, " " geniculatum.

Lebenslauf.

Ich, Ludwig Hampel, bin am 9. Februar 1893 als Sohn des Gutsbesitzers Ludwig Hampel zu Groß Mochbern bei Breslau geboren, evangelischer Konfession und preußischer Staatsangehörigkeit. Ich besuchte das Königliche König Wilhelm-Gymnasium zu Breslau und wandte mich dem Studium der Medizin zu. Ich studierte 10 Semester, davon 9 in Breslau, eins in Jena und bestand — 5 Jahre Militärdienst — am 14. Dezember 1922 die ärztliche Prüfung in Breslau. Das praktische Jahr wurde absolviert bei Herrn Geheimrat Minkowsky und Herrn Sanitätsrat May in Breslau. Die Approbation als Arzt für das deutsche Reich erfolgte am 15. Juni 1923. Im Anschluß daran war ich als Volontär- bezw. Assistenzarzt tätig bei den Herren Geheimrat Asch, Geheimrat Baum, Geheimrat Minkowsky, Professor Bittorf und Geheimrat Haenel. Am 1. August 1914 trat ich als Freiwilliger bei dem Schles. Feldartillerieregiment Nr. 42 ein, gehörte dem Feldartillerieregiment Nr. 12 als Reserveoffizier bis zu seiner Auflösung im Januar 1919 an und wurde nach abermaliger Operation infolge zweimaliger Kriegsverwundung am 17. Juli 1919 aus dem Heeresdienst entlassen.